

08:30 | 11:00 - Sala Lince

Mesa: Eduardo Conde, Ferreira Pinto, Olga Berens

PO135- 08:40 | 08:45**SÍNDROME DE SUSAC: DIAGNÓSTICO EM DOENTE COM TRIÁDE CLÍNICA INCOMPLETA**

Ricardo Leite; Cristina Freitas; Luís Mendonça; Rita Gentil; Cristina Almeida; Paulo Mesquita Marques;
Fernando Vaz
(Hospital de Braga)

Introdução

A Síndrome de Susac (SS) é uma endoteliopatia autoimune rara que envolve as arteríolas cerebrais, cocleares e retinianas e que afecta preferencialmente mulheres jovens. A correspondente tríade clínica caracteriza-se por encefalopatia, perda auditiva neurossensorial e alterações visuais.

Material e Métodos

Expomos o caso clínico de um doente do sexo feminino, de 35 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, a quem foi feito o diagnóstico de SS após investigação dirigida com base na clínica e nos exames imagiológicos realizados.

Resultados

A doente recorreu ao serviço de urgência com um quadro de astenia e adinamia, com um mês de evolução, acompanhadas de episódios de desequilíbrio. À admissão destacava-se, no exame neurológico, uma parésia facial central esquerda e disartria ligeira. O exame do líquido cefalorraquidiano foi normal e a ressonância magnética nuclear cerebral revelou múltiplas lesões de substância branca, com hipersinal em T2 e em FLAIR, hemisféricas, dos tálamos, da protuberância e do corpo caloso (centrais, tipo “snowball”). Era também visível captação de contraste leptomeníngea, que elevou a suspeita de SS. O exame otorrinolaringológico e a audiometria eram normais. Realizou angiografia fluoresceínica que revelou oclusão arteriolar bilateral com envolvimento da arcada temporal superior do OD e um envolvimento mais discreto do território vascular periférico nasal, superior e inferior, do olho esquerdo. Estabelecido o diagnóstico, a doente iniciou tratamento com corticoterapia e imunoglobulina humana intravenosa, com melhoria da capacidade motora e funcional.

Conclusão

A tríade clássica que caracteriza a SS pode não estar completa no início do quadro, dificultando o seu diagnóstico, que deve ser precoce, na medida em que existe tratamento específico. Neste contexto, o oftalmologista desempenha um importante papel no processo, ao explorar o envolvimento da vasculatura retiniana na SS, mesmo na ausência de sinais ou sintomas visuais.

Magro C, Johnathan C, Lubow M, Susac J; *An Organ-Specific Autoimmune Endotheliopathy Syndrome Associated With Anti-Endothelial Cell Antibodies*; American Journal of Clinical Pathology; 2011;136:903-912

Don J, et al; *Encephalopathy, visual disturbance and hearing loss – recognizing the symptoms of Susac syndrome*; Nature Reviews, Neurology, 2009; 5:683;688

Rennebom R, Egan R, Susac J; *Treatment of Susac's syndrome*; Current Treatment Options in Neurology; 2008; 10:67-74

Egan R, et al; *Retinal arterial wall plaques in Susac syndrome*; American Journal of Ophthalmology; 2003; 135:483-486